Lane Medical Library 1895

UEBER CHOREA

MIT BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER CHOREA CONGENITA.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN, CHIRURGIE UND GEBURTSHÜLFE

VORGELEGT DER

HOHEN MEDICINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT LEIPZIG

UND VON DERSELBEN ZUM DRUCK GENEHMIGT

AM 16. MÄRZ 1895

VON

LUDWIG HIRSCH,

ARZT AUS DANZIG.

LEIPZIG,

DRUCK VON ALEXANDER EDELMANN,

UNIVERSITÄTS-BUCHDRUCKER.

MEINER MUTTER!

Dritthalb Jahrhunderte sind verflossen, seit der Engländer Sydenham unter dem Namen Chorea, der bis dahin für die verschiedensten Formen von Krämpfen und unwillkürlichen Muskelbewegungen Verwendung gefunden hatte, ein einheitliches Krankheitsbild fixierte.

So sehr sich die Ärzte seither bemühten dem Verständnis dieser eigenartigen Krankheitserscheinungen näher zu kommen, ihr Wesen, ihren anatomischen Sitz zu ergründen, ist der Forschung bis heute nicht gelungen. Zahllose Sectionen von Kranken, die während einer Chorea verstorben sind, hat man mit aller erdenklichen Sorgfalt vorgenommen: die Ergebnisse, die sie lieferten, waren durchaus ungleichartige: bald fand man Hirnatrophie oder Hydrops ventriculorum, bald Erweichungsheerde im Hirn, in Rinde oder Mark, hier Meningitis, dort Tumoren der Dura mater, last not least Verletzungen des Endocards, die man auf Grund von Broadbents embolischer Theorie stets gern in Causalzusammenhang zur Chorea brachte.

Sicher trägt an dieser unglaublichen Verschiedenheit der Sectionsbefunde nicht Mangelhaftigkeit der Untersuchungsmethoden die Schuld, vielmehr gewinnt die Annahme immer grössere Wahrscheinlichkeit, dass die anatomische Basis der Chorea thatsächlich durchaus nicht immer die gleiche ist. Ja, wir werden die blosse Möglichkeit, dass ihr immer derselbe an derselben Stelle localisierte pathologische Process zu Grunde liegt, völlig von der Hand weisen, wenn wir bedenken, in welch ungeheurer Mannigfaltigkeit die Chorea in die Erscheinung treten kann, oder, richtiger ausgedrückt, wie sehr die Affec-

tionen, die vulgo unter dem Namen Chorea zusammengefasst werden, unter einander verschieden sind.

Umsonst haben sich einige hervorragende Autoren, vor Allem von Ziemssen, bemüht dahin zu wirken, dass die Benennung Chorea ausschliesslich für den Symptomencomplex beibehalten werde, wie ihn Sydenham in präciser Fassung dargelegt hat als „convulsionis species, quae ut plurimum pueros puellasve a decimo aetatis anno ad pubertatem usque invadit; primo se prodit claudicatione quadam vel potius instabilitate alterutrius cruris, quod aeger post se trahit fatuorum more; postea in manu ejusdem lateris cernitur, quam hoc morbo affectus vel pectori vel alii alicui parti applicitam nullo pacto potest continere in eodem situ vel horae momento, sed in alium situm aliumve locum convulsione quadam distorquebitur, quidquid aeger contranitatur. Si vas aliquod potu repletum in manus porrigatur, antequam illud ad os possit educere, mille gesticulationes circulatorum instar exhibebit; cum enim poculum recta linea ori admovere nequeat, deducta a spasmo manu, huc illuc aliquamdiu versat, donec tandem forte fortuna, illud labiis propius apponens liquorem derepente in os injicit atque avide haurit, tanquam misellus id tantum ageret, ut dedita opera spectantibus risum moveret.“

Obgleich diese Darstellung an Klarheit nichts zu wünschen übrig lässt, hat man doch den Namen Chorea für eine ganze Reihe verwandter Formen beibehalten, die Teilerscheinungen von Hysterie, oder Epilepsie, oder Psychose sind. So dürfen wir uns nicht wundern in der recht umfänglichen Litteratur über den Veitstanz allen möglichen Versuchen einer schematischen Einteilung der mannigfachen Formen der Chorea zu begegnen.

Es genüge zum Beweise einige aus der grossen Reihe unterscheidender Epitheta hervorzuheben: Chorea major et minor, Chorea Germanorum et Anglorum, Chorea idiopathica, symptomatica, sympathica, Chorea rythmica, spastica, electrica, saltatoria, Chorea prae- und postemiplegica u. s. f. Erhellt hieraus, in wie verschiedenen Variationen Chorea auftreten kann, so erscheint es fraglich, ob man sie überhaupt als Krankheit sui generis betrachten darf, ob man sie nicht vielmehr nur für ein Symptom, das

bald diese, bald jene Krankheit begleitet, ansehen muss. Und in der That! Bei näherer Betrachtung werden wir erkennen, dass die Chorea eine selbständige Krankheit nicht sein kann.

Wir verstehen unter Chorea unaufhörliche, incoordinierte und unwillkürliche Muskelcontractionen, die im Schlaf gewöhnlich aussetzen. Jeden weiteren diese Definition einengenden Zusatz halten wir, so lange das anatomische Substrat der Chorea uns fehlt, für unberechtigt. Haben doch gerade die neuesten Forschungen den nahen Zusammenhang, ja, eine teilweise Identität der Chorea mit einer seit Hammond allgemein vollständig von ihr getrennten Krankheit festgestellt, deren Substrat gleichfalls noch dunkel ist, mit der Athetose.

Auch die Athetose stellt nichts weiter dar als unaufhörliche, uncoordinierte, unwillkürliche und im Schlaf gewöhnlich cessierende Muskelzuckungen. Dass diese Contractionen meist einen spastischen Character haben, begründet durchaus nicht einen principiellen Unterschied gegenüber den choreatischen, zumal Sydenham einen Spasmus gerade für die Chorea in Anspruch nimmt. Völlig verfehlt erscheint es aber zwischen beiden schon an sich zum Verwechseln ähnlichen Formen noch ein Mittelding zu construieren und von athetoiden Bewegungen zu sprechen.

Mit Recht sagt auch Möbius in seiner trefflichen Diagnostik der Nervenkrankheiten pag. 120: „Es giebt Fälle, wo es willkürlich ist, ob man von Athetosebewegungen oder von Choreabewegungen reden will.“ Ferner: „Die Hemiathetosis hat dieselben Beziehungen zur Hemiplegie wie die Hemichorea. Endlich: „Chorea sowohl wie Athetosis sind wohl immer cerebrale Symptome.“

Wie eng beide Affectionen zusammengehören, dafür sprechen vor allem zwei Beobachtungen von Leube und Bernhardt: Leube sah einen Fall von Chorea, der sich aus einer primitiven Athetose entwickelt hatte, während Bernhardt das umgekehrte Verhältnis berichtet. Werden wir hierdurch auf die Vermutung gedrängt, dass beide Krankheiten nur graduelle Unterschiede ein und desselben pathologischen Prozesses zur Ursache haben, so sehen wir andrerseits die Chorea in ver-

schiedenen Formen so von einander abweichen, dass man hier sicher auch unter einander verschiedene pathologische Vorgänge als Grundlage annehmen müsste. Aber bei aller Verschiedenheit gehen die Krankheitserscheinungen doch so vielfach ineinander über, dass eine sachgemässe Einteilung kaum ausführbar, geschweige denn zweckdienlich erscheint. Schon oben erwähnte ich der vielen hierauf bezüglichen Versuche; unter ihnen gewann nur einer Bedeutung: die Trennung in acute und chronische Chorea. Hier schienen auf den ersten Blick doch sichere Anhaltspunkte zur Differential-Diagnose geboten: die acute Form, wie sie den Praktikern am häufigsten entgegentritt im Gefolge von Polyarthritis und Endocarditis oder Gravidität, tritt nur bei jugendlichen Individuen auf und heilt fast ausnahmslos nach kurzer Zeit, ohne Spuren zu hinterlassen. Als weit seltener galt die Chorea chronica, die bis vor kurzem ausschlieslich unter dem Bilde von Huntingtons Chorea chronica hereditaria bekannt war, zur Genüge charakterisiert durch ihren ausschliesslich ins reife Lebensalter fallenden Beginn, die erbliche Belastung des Betroffenen, den schleichenden Verlauf, die Unheilbarkeit.

Diese allgemein, in Deutschland wenigstens, übliche Anschauung erfuhr vor wenigen Jahren eine ungeahnte Bereicherung: Huet, ein Schüler Charcots, legte in einem ausführlichen Werke an der Hand eines reichen Krankenmaterials dar, dass Huntingtons Chorea nur eine Abart darstelle von der viel häufigeren gewöhnlichen „chorée chronique“. Ätiologisch spiele freilich meist auch hier die Hauptrolle die erbliche nervöse Belastung, die allerdings nicht immer das gleiche Nervenleiden, vielmehr in derselben Familie bald Chorea, bald Hysterie, Epilepsie und sonstige Psychosen erzeuge, oft also als „hérédité de transformation“ zum Ausdruck komme. Während ferner Huntingtons Chorea nur im reifen Alter in die Erscheinung tritt, befällt die gewöhnliche Chorea chronica, wenn auch selten, doch hier und da auch Kinder und jüngere Leute.

Einen hierher gehörigen Fall sei mir gestattet, hier zu citieren.

Es handelt sich um ein zehnjähriges Mädchen, in dessen

Familie Nervenleiden nie vorgekommen sind. Die Mutter hatte einen Tag vor ihrer Entbindung einen sehr heftigen Schreck. Die Geburt verlief normal. Drei Tage später bekam das Kind innere Krämpfe („convulsions internes"), die nur auftraten, wenn die Mutter ihm die Brust gab, aber nicht beim Trinken aus der Flasche. Dies Phänomen verschwand nach einer Woche. Drei Monate später zwang die Mutter ein ausgebreiteter acuter Rheumatismus, das Stillen ganz aufzugeben; das Kind wurde mit der Flasche gross gezogen. Mit 18 Monaten lernte es sprechen, gehen erst mit zwei Jahren; ausser den Masern hat es keine Krankheiten gehabt. Als es drei Jahre alt war, bemerkte man zum erstenmal an ihm choreatische Bewegungen, die im Gesicht ihren Anfang nahmen, allmählich auch die Glieder ergriffen, sich unaufhörlich steigerten, ohne je zu verschwinden, und drei Jahre nach ihrem ersten Erscheinen sich so verallgemeinert hatten, wie sie sich gegenwärtig zeigen. Sie gleichen denen der acuten (Sydenhamschen) Chorea, sind aber ein wenig langsamer und nicht so ergiebig. Obgleich ganz unregelmässig, werden sie ohne jedes Ungestüm ausgeführt. Ob die Kranke sitzt, steht oder liegt, macht auf die Zuckungen keinen Einfluss, nur im Schlaf setzen sie aus. Am ausgeprägtesten am Kopf und im Gesicht, verschonen sie Rumpf und Glieder keineswegs. Nur die Augen nehmen an den Bewegungen nicht teil. Die Zunge kann zwar herausgestreckt werden, bewegt sich aber auch unablässig hin und her, desgleichen das Gaumensegel. An den oberen Extremitäten überwiegen die Zuckungen in den Händen und Fingern. Gelegentlich intendierter Bewegungen verschwinden sie in den hierzu beanspruchten Muskeln, um zugleich verstärkt in den übrigen aufzutreten. Besonders macht sich diese eigentümliche Compensationserscheinung merklich, wenn die Kranke schreibt. Ihre Schrift ist gut und gleichmässig, überhaupt ist ihre manuelle Geschicklichkeit nicht wesentlich herabgesetzt: sie kann ohne Hilfe essen und trinken und sich allein an- und auskleiden. Nur hier und da gelingt es ihr nicht, einen Gegenstand, den man ihr gegeben, festzuhalten.

Auch die unteren Extremitäten sind in steter Bewegung,

welche Stellung auch die Kranke einnehmen mag. Rombergsches Phänomen ist nicht vorhanden. Die Reflexthätigkeit, die Sensibilität, der Augenhintergrund ist normal. Auch die vegetativen Funktionen sind sämtlich ungestört. Nirgends besteht am Körper ein organischer Fehler, das Herz besonders ist durchaus normal, ebenso die Konstitution ihrem Alter entsprechend. Patientin kommt in der Schule gut mit, ihre Psyche ist intakt. Über ein halbes Jahr in Charcots Klinik mit Elektrizität, Hydrotherapie und Nervinis behandelt, besserte sich die Krankheit nicht.

Wir sehen in diesem Fall besonders zwei Merkmale hervorgehoben, die ihn von der Chorea Sydenhams differenzieren sollen: die grössere Langsamkeit und die geringere Ausdehnung der unwillkürlichen Bewegungen. Will man schon beide Symptomenkomplexe von einander trennen, so erachten wir einen andern Faktor von weit höherem differentiell-diagnostischem Wert: das ist der in Huets Chorée chronique nie fehlende Einfluss des Willens, die unfreiwilligen Zuckungen zum Stillstand zu bringen bezw. so weit zu mindern, dass eine beabsichtigte Bewegung, selbst wenn sie zu den komplizierteren gehört — wir erinnern an die Fähigkeit der Patientin, gut und gleichmässig zu schreiben — unter Synkinese, d. h. gleichzeitiger Zunahme der Zuckungen in den zu der gewollten Bewegung nicht erforderlichen Muskelpartien, regelrecht ausgeführt werden kann. Das gerade ist m. E. der springende Punkt, denn welchem Kranken, der den typischen Sydenhamschen Symptomenkomplex darböte, wäre es möglich, gut und gleichmässig zu schreiben? All die andern Schlussfolgerungen, die Huet aus seinen zahlreichen Beobachtungen schöpft, um aus der Chorée chronique eine besondere, von der acuten Chorea ganz verschiedene, Krankheit zu machen, erscheinen im Hinblick auf den von mir herausgehobenen Fall unzutreffend: hier ist weder von erblicher nervöser Belastung, noch von langsamem progressiven Verlauf — die Krankheit bestand ja bei der noch dazu im Entwicklungsalter stehenden Patientin seit mehr als vier Jahren in unveränderter Stärke — noch von einer Schwächung des Verstandes und Gedächtnisses oder

gar einer progressiven Abnahme der geistigen Kräfte eine Spur zu entdecken.

Was schliesslich den Unterschied im Charakter der unwillkürlichen Bewegungen betrifft, so glaube ich diesen einfach, analog dem Wirkungsunterschied einer acuten und einer chronischen Vergiftung, dahin deuten zu können, dass Bewegungen von der Intensität und Extensität, wie sie bei acuter Chorea auftreten, wegen der mit ihnen verbundenen hochgradigen Erschöpfung bei chronischer Chorea undenkbar sind: sie müssten bei chronischem Verlauf stets in verhältnissmässig kurzer Zeit infolge des übermässigen Stoffverbrauchs den letalen Ausweg durch Entkräftung herbeiführen. So bleibt uns nach wie vor als einziges Merkmal, nach dem man beide Formen, die acute und die chronische trennen könnte, die Fähigkeit intendierte Bewegungen auszuführen. Aber auch diese Scheidewand fällt, wenn wir eines Falles von angeborner Chorea gedenken, den man im Hinblick auf seine Dauer sicher als chronisch bezeichnen kann, und über den Long Fox berichtet hat, lange bevor Huet seine interessanten Studien veröffentlichte. Fox beobachtete einen dreizehnjährigen Knaben, der sechs Wochen zu früh zur Welt gekommen war. Seine Mutter hatte am Ende des zweiten Monats der Schwangerschaft einen heftigen Schreck erlitten. Von Geburt an litt der Junge an unwillkürlichen, uncoordinierten Muskelzuckungen, die Fox als Chorea erkannte. Ausdrücklich hebt er hervor, das der Knabe zur Zeit seiner Aufnahme ins Krankenhaus ohne fremde Hülfe weder stehen noch gehen konnte. Selbst blosses Aufrichten war ihm nicht möglich, ebenso wenig konnte er einen Gegenstand fest halten. Hieraus dürfte man mit Sicherheit schliessen, dass der Wille keinen Einfluss auf die Zuckungen hatte. Auch Ross erzählt von einem siebenjährigen Knaben, der, asphyktisch geboren, unmittelbar nach der Wiederbelebung von choreoiden Bewegungen der Extremitäten befallen wurde, dass die Zuckungen in der rechten Hand nur zu Tage traten, wenn das Kind nach etwas greifen wollte. Ebenso berichtet Gowers von einem sechsjährigen Mädchen, das scheintot zur Welt gekommen und mit zwei Jahren an Chorea erkrankt war, dass sie sich überhaupt

nicht aufrecht erhalten konnte, und dass Hände und Finger beständig unregelmässige Bewegungen aufwiesen, wenn die Kranke eine bestimmte Bewegung ausführen wollte,

Ähnliche Fälle, die zur weiteren Klärung der Frage beitragen könnten, sind bisher erst in sehr geringer Zahl bekannt geworden.

Um so freudiger folgte ich der Aufforderung meines hochverehrten Lehrers, des Herrn Geheimrat Prof. D. Fr. A. Hoffmann, einen Fall von angeborener Chorea zu beschreiben, der teils wegen seiner Seltenheit, teils um der vielfachen Abweichungen willen, die er gegenüber Huets „Chorée chronique" aufweist, von hohem Interesse ist. Ich lasse die ausführliche Krankengeschichte hier folgen:

Otto Friedrich, 15 Jahre alt, suchte im Juli 1893 in der Distrikts-Poliklinik zu Leipzig ärztliche Hülfe.

Anamnese: Der Vater des Patienten ist 65 Jahre alt. Er stammt aus gesunder Familie, will in seiner Jugend stets gesund gewesen sein und hat gedient. Später war er mehrfach augenkrank. Gegenwärtig leidet er hier und da an Husten und Kurzatmigkeit infolge eines mässigen Emphysems. Venerische Infektion und Potatorium wird in Abrede gestellt. Bis zu gewissem Grade ist er als Schneider noch arbeitsfähig, doch macht er einen auffallend misstrauischen und stupiden Eindruck. Zwei ältere Brüder leben und sind gesund. Nervenleiden sind nie in seiner Familie vorgekommen.

Die Mutter, nahe den Sechzig, ist eine sehr rüstige Frau, die durch ihrer Hände Arbeit die Familie grossenteils ernährt. Weder ihre Eltern, die hochbetagt gestorben, noch ihre vierzehn Geschwister, von denen die meisten noch am Leben, hätten je an den Nerven gelitten. Auch sie selbst hat nie eine ernste Krankheit gehabt: sie fühlt sich bis heute vollkommen gesund.

Sie hat neun Schwangerschaften durchgemacht; ihr ältestes Kind, jetzt ein Mann von 28 Jahren, ist stets gesund gewesen und hat gesunde Nachkommenschaft. Das zweite wie das dritte kam unausgetragen zur Welt und starb innerhalb weniger Monate an „Lebensschwäche". Das vierte Kind starb im Alter

von fünf Jahren an Gehirnentzündung. Das nächstfolgende, jetzt ein Bursche von 18 Jahren, hat eine hochgradige Kyphoscoliose, leidet häufig an Magenbeschwerden und sieht schwächlich und kränklich aus. Das sechste Kind ist stets gesund gewesen. Das achte wurde tot geboren, das neunte musste craniotomiert werden.

Das siebente, um das es sich hier handelt, brachte eine sehr schwere langdauernde Entbindung, die mit der Zange beendet wurde, ans Tageslicht: die vorausgegangene Schwangerschaft war ausser von einer Hyperemesis von wesentlichen Störungen nicht begleitet. Das Kind war bei der Geburt stark asphyktisch, und nach der übereinstimmenden Schilderung der Eltern gelang es erst nach mehrfachen Versuchen, Schwingungen etc. das Kind ins Leben zurückzurufen. Die ersten Tage darnach brach es unter unaufhörlichem Schreien alle Nahrung aus, die ihm gereicht wurde, erst am fünften Tag war es so weit beruhigt, dass es Milch und Mehlbrei bei sich behielt. Bald nach seiner Geburt bemerkte man eigentümliche zuckende Bewegungen an ihm, besonders lebhaft an den Füssen, aber auch an den übrigen Körperteilen.

Nie lernte der Knabe ordentlich gehen, erst im Alter von vier Jahren konnte er sich mit fremder Unterstützung etwas auf den Beinen erhalten. Ausser einigen leichteren Krankheiten, einer scrophulösen Lymphdrüsenschwellung am Halse und einer Keratitis phlyctaenulosa mit consecutiver Conjunctivitis, hat er keine Krankheiten gehabt: nur die Zuckungen sind geblieben.

Status praesens: Der Kranke ist von seinem Alter entsprechender Statur und gerade gewachsen. Er sieht blass aus, befindet sich aber in leidlich gutem Ernährungszustand. Auf den ersten Blick fallen seine unaufhörlichen, unwillkürlichen, incoordinirten und ganz unregelmässigen Bewegungen ins Auge. Beim Stehen, das ohne Unterstützung sehr schwer fällt und nur wenige Minuten ertragen wird, vermehren sie sich, im Sitzen sind sie stärker als im Liegen. Jeder Versuch zur Ausführung gewollter Bewegungen hat eine in allen Körperteilen gleich starke hochgradige Zunahme der Zuckungen zur Folge.

Für gewöhnlich sind am lebhaftesten die Zuckungen des Gesichts, doch sind auch Rumpf und Glieder ergriffen. Sie zeigen dieselbe krampfähnliche Geschwindigkeit des Ablaufs, wie die bei Sydenhams Chorea, sind auch ebenso ausgedehnt. Die Muskeln machen sie nicht besonders steif.

Der Kopf wird im Verhältnis zu den andern Körperteilen ziemlich ruhig gehalten. Dagegen sind die Verzerrungen des Gesichts in ihrer schrecklichen Mannigfaltigkeit, ihrem beständigen Wechsel höchst widerwärtig anzusehen. Die Stirn ist in unaufhörlicher Bewegung, der Mund wird nach allen möglichen Richtungen verzogen. Es gelingt nur schwer, ihn einige Sekunden offen zu halten, doch kann man sehen, dass die Zähne, wenn auch zum Teil infolge mangelhafter Pflege cariös, regelmässig gebaut sind, desgleichen das Gaumengewölbe. Die Zunge wird beständig in der Mundhöhle hin und her bewegt und wird bald gegen die eine, bald gegen die andre Backe gedrückt. Mit grosser Mühe und unter ungeheurer Verstärkung der Zuckungen in allen Gesichtsmuskeln kann er sie zur Hälfte herausbringen, auch ausserhalb der Mundhöhle wird sie fortwährend hin und her geschleudert. Da auch der weiche Gaumen an den Zuckungen Teil hat, ist auch der Schlingact gestört: die Bissen werden anscheinend sehr gierig verschluckt, richtiger verschlungen, und nicht ordentlich zerkaut.

An den oberen Extremitäten fällt zunächst rechts die für Radialislähmung typische durch schlaffes Herabhängen der flectierten Hand ausgezeichnete Stellung auf. Die Lähmung besteht seit der Geburt, der Vorderarm, von der Spitze des Olecranon bis zur Spitze des Digitus minimus gemessen, ist gegen den linken um 1,5 cm verkürzt. Soweit es die Lähmung möglich macht, finden auch hier Zuckungen statt, doch sind sie auf der linken Seite viel bedeutender. Hier bestehen sie vorwiegend in Beugung und Streckung. Spreitzen der Finger sieht man selten, während der linke Vorderarm und beide Oberarme oft adduciert und abduciert, weniger häufig flectiert und extendiert werden. Die Bewegungen waren so heftig zu jeder Zeit, dass der Impfarzt die Revaccination verweigern musste. Ein Glas, selbst leer, bis zum Mund zu führen ist

unmöglich, auch wenn beide Hände zu Hilfe genommen werden. Dagegen gelingt es dem Patienten unter unendlicher Mühe und reichem Zeitaufwand ein Geldstück vom Boden aufzuheben und festzuhalten. Die hierzu nötigen Bewegungen rufen neben allgemeiner Vermehrung der Muskelunruhe besonders auch wieder beständige Verzerrungen des Gesichts hervor. Den Dynamoter richtig zu fassen gelingt nicht infolge der bei jedem Versuch auftretenden blitzschnellen Contractionen der Mm. Interossei, Flexoren und Extensoren. Ein Subsultus tendinum findet sich nicht. Isst der Kranke allein, so drängen ihm die unaufhörlichen Zuckungen die Bissen so schnell hinter einander in den Mund, dass er ersticken müsste, nähme man ihm nicht die Speisen mit Gewalt vom Munde rechtzeitig weg. Ebensowenig kann er ohne fremde Hilfe trinken. Seine Mutter muss ihn an- und auskleiden: er kann nicht einen Knopf rühren. Schreiben hat er nie gelernt.

Die unteren Extremitäten werden besonders heftig heimgesucht, wenn der Kranke ohne Stütze stehen will: die Unterschenkel geraten alle Augenblicke in Adduction, Fussspitze und Sohle werden zur Unzeit gesenkt und gehoben. Der Gang ist halb trippelnd, halb tänzelnd, grosse Schritte sind ganz unausführbar. Dagegen gelingt es dem Kranken auffallend gut und leicht die vier steilen Wendeltreppen seiner Wohnung herabzugehen: während er vorwiegend auf die Hände gestützt diese starr ans Geländer anklammert und sorgsam von einem Pfahl zum andern greift, zieht er die Füsse trotz der unwillkürlichen Bewegungen rasch nach und kommt so die Treppen annähernd so schnell herunter wie ein Gesunder. Steht er ohne Stütze, so schwankt er beständig hin und her. Schliessen der Augen steigert dies Schwanken nicht.

Der Rumpf wird selten um seine Achse gedreht, oft folgt er den Bewegungen der oberen Extremitäten. Die Bauchmuskeln scheinen nur wenig beteiligt, wohl aber das Zwerchfell: die Respiration ist sichtlich erschwert und bei plötzlicher Erhöhung der Muskelunruhe erzeugt sie schon von Weitem hörbare glucksende Geräusche.

Die Patellarreflexe sind deutlich nachweisbar, ebenso der

Bauchdecken- und Cremasterreflex. Fussklonus ist nicht vorhanden. Die Reaction auf Hautreize ist normal, besonders sind hyperästhetische Stellen nirgends zu entdecken. Auch die elektrische Erregbarkeit ist weder dem faradischen noch dem galvanischen Strom gegenüber irgend wie abnorm.

Der Augenspiegelbefund bietet keine wesentlichen pathologischen Veränderungen: die Papillen beiderseits etwas oval und eine Spur blässer als gewöhnlich, ausserdem eine mässige Myopie. Kein Nystagmus, indess fällt es dem Kranken infolge der unwillkürlichen Bewegungen der Mm. recti et oblique sehr schwer einen ihm bestimmten Gegenstand zu fixieren.

Das Herz ist nach rechts bis zur Mitte des Sternums dilatiert, die linke Grenze ist innerhalb der Mammillarlinie. Im III., IV. und V. Intercostalraum ist ein diffuser Ictus cordis zu sehen und zu fühlen. Die Töne sind rein, die Schlagfolge unregelmässig, sodass die Möglichkeit etwelcher Beteiligung des Herzmuskels an den Störungen der Innervation der willkürlichen Muskeln nicht ausgeschlossen erscheint.

Lungen und Abdominalorgane weisen keine Abnormitäten auf. Appetit und Verdauung sind ungestört, Stuhl- und Harnentleerung vollzieht sich normal; die rohe Kraft ist über Erwarten gross.

In intellectueller Hinsicht ist der Kranke mässig entwickelt: er begreift, was in seiner Umgebung vorgeht und gesprochen wird, ist schlau, egoistisch und eigensinnig. Da er, wohl hauptsächlich infolge der kümmerlichen Verhältnisse seiner Eltern, die ihn weder erziehen noch ihm Privatunterricht angedeihen lassen konnten, nichts gelernt hat, verbringt er den grössten Teil des Tages mit Bauklötzen und Soldaten spielend in einem Winkel seiner Kammer.

Die Sprache bewegt sich in mühsam Silbe für Silbe hervorgestossenen abgerissenen Sätzen und ist meist nur seiner Mutter verständlich. Dass Zuckungen des Kehlkopfs hieran Schuld tragen, ist anzunehmen, aber nicht sicher festzustellen, da die laryngoscopischen Untersuchungen infolge der Muskelunruhe in der Mundhöhle absolut unausführbar ist.

Alle Zuckungen setzen im Schlafe aus.

Fassen wir nun das Resumé, so haben wir neben der als Entbindungslähmung aufzufassenden Radialislähmung eine Motilitätsstörung, die sich in unfreiwilligen, unaufhörlichen und atypischen Contractionen aller möglichen Muskelgruppen äussert, und die nur im Schlaf verschwindet. Es fragt sich nun, sind wir berechtigt, obgleich sich hier die Muskelunruhe bei intendierten Bewegungsimpulsen steigert, diesen Fall mit Huets Chorée chronique in eine Kategorie zu stellen? Mit anderen Worten: kann hier überhaupt eine andere Krankheit in Frage kommen als Chorea?

Von der Athetose zunächst, die, wie oben erwähnt, mit der Chorea innig verwandt, vielleicht sogar mit ihr identisch ist, können wir absehen. Giebt doch selbst Audry in einer gründlichen Monographie über „L'athétose double" zu, dass sich diese von Chorea congenita in einer grossen Zahl von Fällen nicht trennen lasse, dass ferner auch diese nur ein „syndrome" sei, keine idiopathische Krankheit.

Dann käme in differentiell-diagnosticher Hinsicht in erster Reihe die früher viel mit ihr verwechselte disseminierte Herdsclerose in Betracht. Hier glauben wir sie mit Sicherheit ausschliessen zu können: einmal, da unser Patient auch bei ruhigem Verhalten Spontanbewegungen zeigt, ferner, weil sein Gang kein spastischer, seine Psyche intact, Nystagmus nicht vorhanden ist.

An Maladie des tics convulsifs ist kaum zu denken, weil bei dieser Affection, wie sie Charcot gezeichnet hat, die Bewegungen stets nach einem bestimmten Rythmus erfolgen, ebenso wenig an Hysterie. Endlich kann hier auch nicht Friedreichs Paramyoclonus multiplex vorliegen, da in unserem Fall keine Rede ist von einer Beschränkung der Zuckungen auf symmetrische Muskelgruppen und von einem nur anfallsweisen Auftreten der Krämpfe. Auch die von Friedreich als charakteristisch hervorgehobene starke Steigerung der Sehnenreflexe fehlt bei unserm Patienten.

Dass der Gedanke an andere Krankheiten des Nervensystems wie Paralysis agitans, Tremor u. s. w. vollständig zurückzuweisen ist, liegt auf der Haud und bedarf keiner Auseinandersetzung.

Wir haben es hier also sicher mit einer innigen Vermengung der Chorée chronique Huets mit dem alten Symptomencomplex Sydenhams zu thun. Bei einem weiteren Umblick in der Litteratur werden wir erkennen, dass beide Formen der Erkrankung so vielfach in einander übergehen, dass ihre Trennung nach einzelnen klinischen Symptomen durchaus unhaltbar erscheint.

Einen hierher gehörigen Fall beschreibt Julius Rau: Auguste Schulz, ein zweiundzwanzigjähriges Mädchen, ist hereditär nicht belastet. Ihre Mutter erfuhr in der letzten Zeit der Schwangerschaft durch einen Hundebiss einen so heftigen Schreck, dass sie sich zu Bett legen musste und Fieber bekam. Das Kind erkrankte wenige Tage nach der Geburt an Zuckungen und eigenartigen Bewegungen, die sich bis dato nicht wesentlich geändert haben. Gesichts- und Extremitätenmuskeln zeigen sich in gleichem Grade von der Chorea ergriffen. Patientin lernte erst im dritten Lebensjahr gehen, doch war ihr Gang stets mangelhaft. Sie besuchte die Schule, kam gut mit und lernte sogar mit Not schreiben. Von Arbeiten auf dem Lande hat sie immer nur die leichtesten verrichten können. Die Psyche ist intact, der Organbefund normal, die vegetativen Funktionen ungestört. Die Bewegungen cessieren im Schlafe nicht und „steigern sich bei psychischer Erregung und bei intendierten Bewegungsimpulsen."

Von einer Schwächung des Verstandes und Gedächtnisses oder gar einem progressiven geistigen Verfall, Merkmalen, die Huet für die Diagnose der Chorée chronique festgehalten wissen will, ist hier nicht die Rede. Rau sagt ausdrücklich: „Das Gedächtnis ist gut, Patientin macht sogar ihrer Bildung entsprechend einen ganz intelligenten Eindruck." Auch eine ständig zunehmende Steigerung der Erscheinungen, eine allmähliche Verschlimmerung, wie sie Huet fordert, hat hier nicht statt: dass die Krankheit, die seit der Geburt mehr als zwei Jahrzehnte ununterbrochen besteht, und deren Intensität mit der Zeit eher ab- als zugenommen hat, plötzlich einen progredienten Verlauf nehmen werde, ist hier ebenso wenig zu erwarten, wie bei Otto Friedrich: die Prognose quod vitam ist durchaus günstig.

Einen weiteren Beweis dafür, dass Huet dem von ihm beschriebenen Krankheitsbild einen zu engen Rahmen gegeben hat, bringt Hermann Schlesinger aus Nothnagels Klinik: Patient, dessen Mutter in der Schwangerschaft an Chorea erkrankte [die bald darnach aufhörte, aber erst nach einigen Recidiven vier Jahre nach der Geburt völlig verschwunden war], kam scheintot nach einer Zangenextraction zur Welt. Wenige Tage später bemerkten seine Verwandten im Gesicht und an den Händen des Knaben Zuckungen, welche persistierten und im Gefolge acuter Erkrankungen sich jedes Mal bedeutend verschlimmerten. Patient lernte erst spät laufen und sprechen. In der Schule blieb er stets zurück. Sein Jähzorn und ein oft unmotivierter schneller Stimmungswechsel erregte die Aufmerksamkeit seiner Umgebung. Gegenwärtig vierundzwanzig Jahre alt, klagt er über eine Erschwerung des Ganges und der Sprache und eine ihm selbst auffallende Abnahme der Intelligenz und des Gedächtnisses. Im Erregungszustande, sogar schon beim blossen Sprechen, ist eine ausserordentliche Steigerung der Erscheinungen zu bemerken. „Ein wesentlicher Einfluss des Willens auf die Beherrschung der unwillkürlichen Bewegungen lässt sich nicht erkennen.“ So sehr in diesem Fall die Abnahme der Intelligenz für Huets Chorea chronica spricht, so lässt sich doch das congenitale Auftreten und die Thatsache, dass der Wille ausser Stande ist, die Bewegungen zu unterdrücken, mit seinen Ausführungen nicht in Einklang bringen.

Eine Bestätigung dafür, dass die Steigerung der Ataxie bei intendierten Bewegungsimpulsen durchaus nicht ein alleiniges Attribut acuter Chorea ist, bringt auch ein Fall, den Möbius beobachtet und als „angeborene Motilitätsneurose“ veröffentlicht hat. Da er mit unserem Fall manche Ähnlichkeit hat, mag er im Auszug hier Mitteilung finden. Auguste S. kam nach einer schweren Geburt asphyktisch zur Welt. Hereditär ist sie nicht belastet. Schon in den nächsten Tagen nach der Geburt bemerkten die Eltern, wie das Kind mit dem Kopf in den Kissen wühlte und allerhand zitternde, planlose und augenscheinlich unwillkürliche Bewegungen machte. Das Krankhafte dieser Erscheinungen wurde immer deutlicher, und schon

im ersten Lebensjahr sollen die Zuckungen des Kopfes und der Hände etwa so gewesen sein wie jetzt. Auch die Beine waren frühzeitig von Spontanbewegungen ergriffen. Patientin musste ihrer Schwäche wegen meist geführt werden, lernte schwer, blieb aber doch in der Schule hinter ihren Mitschülerinnen nicht zurück.

Beim Sprechen, noch mehr bei jeder psychischen Erregung, zeigt sie ein oft bizarres Mienenspiel: sie schneidet Grimassen. Arme und Hände, gewöhnlich halb flektiert, sind in beständiger Unruhe; Pronation und Supination, Adduction und Abduction wechseln beständig mit einander ab. An den unteren Extremitäten treten Spontanbewegungen nur bei Gemütserregung auf. Pat. hebt dann die Oberschenkel, beugt die Kniee und rotiert die Füsse. Der Eintritt gewollter Bewegungen verstärkt die unwillkürlichen.

Ebenso in einem Fall, den Hermann Rieder beschrieben hat. Hier handelt es sich um eine sechsundzwanzigjährige Person, die, ohne hereditär belastet zu sein, seit ihrer Geburt an Chorea litt. Die Ursache des Leidens war angeblich ein heftiger Schreck, den der Anblick eines Choreatikers der Mutter während der Schwangerschaft bereitete. Die Kranke lernte sehr spät sprechen und gehen. Vor Jahresfrist gebar sie ein Kind, welches gleich ihr choreatische Zuckungen darbot, aber schon nach siebzehn Tagen starb. Die perpetuierlichen Muskelkontraktionen treten verstärkt zu Tage, sobald die Patientin eine bestimmte Bewegung ausführen will.

Schliesslich will ich noch an zwei Fälle von congenitaler Chorea erinnern, welche Richter 1867 der „Gesellschaft für Natur- und Heilkunde zu Dresden“ als „Angeborene Zappelsucht“ vorgeführt hat. Zwei Frauen hatten hochschwanger heftigen Schreck erlitten und gebaren zwei Mädchen, die an lebhaften clonischen Zuckungen litten, welche nur im Schlaf aussetzten. Das eine der Mädchen ist geistig normal entwickelt, das andere lernt etwas schwer, zeigt aber sonst durchaus keine psychische Minderwertigkeit. Die Zuckungen beider Kranken, die jetzt erwachsen sind, steigern sich beim Arbeiten, haben aber gegen früher bedeutend nachgelassen.

Überblicken wir noch einmal die besprochenen Fälle, so erkennen wir: sie alle haben nur ein Merkmal gemein: die unaufhörlichen, unwillkürlichen, arythmischen und incoordinierten Bewegungen, das Charakteristicum der Chorea. Alle andern Erscheinungen treten in den mannigfachsten Combinationen auf, so mannigfach, dass man nicht daran denken kann, auf sie eine Einteilung der Chorea in verschiedene Formen zu stützen.

Wir haben gesehen, dass weder die Unterdrückung der Spontanbewegungen bei intendierten Bewegungsimpulsen, noch das Alter der Erkrankten, noch auch eine Abnahme der geistigen Kräfte untrügliche Merkmale oder notwendige Attribute für Chorea chronica sind. Speziell bei Otto Friedrich verdient hervorgehoben zu werden, dass er bei nur einigermassen vernünftiger Erziehung einen seinem Stande entsprechenden Bildungsgrad sicher erreicht hätte. Ebenso sehen wir ja auch in der Mehrzahl der citierten Fälle, dass die Kranken gute Intelligenz und intacte Psyche aufweisen.

Kurz, die zu den incoordinierten Spontanbewegungen hinzutretenden Symptome wechseln wie die Bilder im Kaleidoskop: bald tritt das eine mehr in den Vordergrund, bald macht das andre das erste verschwinden: und wie die Bestandteile des Kaleidoskops, man mag es drehen wie man will, doch stets dieselben bleiben, so wird man auch aus der Chorea nicht verschiedene Krankheiten machen können, weil bald ein Symptom besonders deutlich wird, bald ein andres.

Die einzige Einteilung, die man zulassen kann, ohne den natürlichen Thatsachen Gewalt anzuthun, gründet sich auf die Dauer des Leidens: wir können von einer acuten und einer chronischen Chorea sprechen, ausschliesslich in Rücksicht auf ihren zeitlichen Verlauf.

Fragen wir nun nach der Aetiologie der congenitalen Chorea, so fällt vor Allem ins Auge, dass, so weit wir die Litteratur verfolgen, in der Anamnese der Kranken immer von zwei Momenten, die wohl gleichen Wert besitzen, Eines vertreten ist: entweder kam der Patient asphyktisch zur Welt, oder die Mutter hat, während sie mit ihm schwanger ging, einen heftigen

Schreck erlitten. Dass dieser Schreck auf die Blutcirculation des Foetus einen ungünstigen Einfluss auszuüben, ja sogar eine vorübergehende Kohlensäurevergiftung des Foetus zu bewirken vermag, ist höchst wahrscheinlich. Wir können ferner annehmen, dass, wenn sich auch die Medulla oblongata von einer solchen Intoxication, sei es nun intrauterin durch schnelles Vorübergehen des Schrecks der Mutter, sei es extrauterin durch künstliche Wiederbelebung, erholen kann, bestimmte Hirnprovinzen, wie etwa die psychomotorischen Centren der Rinde sich von der Intoxication nicht mehr erholen. Die natürlichen Folgen sind Erweichung und Sclerosierung oder Verkalkung, Processe, welche in den motorischen Centren einen constanten Reiz setzen, der perpetuierliche Zuckungen auslöst.

Es muss der Zukunft vorbehalten bleiben durch weitere Untersuchungen, vor allem durch das Tierexperiment, nachzuweisen, dass die Wiederbelebung asphyktischer Neugeborner, wenn auch die Medulla oblongata, so doch durchaus nicht immer alle Hirnprovinzen von den Folgen der Kohlensäureintoxication zu befreien vermag, und dass sich diese Folgen in choreatischen Bewegungen äussern können.

Erst wenn dieser Beweis erbracht ist, können wir hoffen, dass das Dunkel, in welches die Anatomie der congenitalen Chorea bisher gehüllt ist, lichtvoller Klarheit weicht.

Zum Schluss erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Excellenz Hoffmann, für die gütige Überweisung des Falles und die liebenswürdige Unterstützung bei meiner Arbeit meinen aufrichtigen Dank ergebenst auszusprechen.

Litteratur.

Ernst Conr. Wicke, Versuch einer Monographie des grossen Veitstanzes und der unwillkürlichen Muskelbewegungen. Leipzig 1844.

Romberg, Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen. Berlin, 1851.

Richter, Sitzungsbericht der Gesellschaft für Natur- und Heilkunde zu Dresden. Januar 1867.

E. Long Fox, Angeborene Chorea. The British med. Jorn. 1873, No. 653.

v. Ziemssen, Handbuch der Krankheiten des Nervensystem II. Leipzig 1875.

J. M. Charcot, Les maladies du système nerveux. Paris.

Möbius, Allgemeine Diagnostik der Nervenkrankheiten. Leipzig 1886.

Seeligmüller, Lehrbuch der Krankheiten des Rückenmarks und Gehirns, sowie der allgemeinen Neurosen. Braunschweig 1887.

Rau, Ein Fall von congenitaler Chorea J. D. Berlin 1887.

Leube, Archiv für klinische Medizin. Bd. XXV, S. 242.

Bernhardt, Archiv für Psychiatrie. Bd. XII, S. 517.

Möbius, Archiv für Heilkunde. Bd. XIX, S. 187.

Huet, De la chorée chronique. Paris 1889.

Wiszwianski, Beiträge zu der Lehre von der Athetose mit Berücksichtigung ihres Verhältnisses zur Chorea J. D. Würzburg 1889.

Strümpell, Spec. Pathologie und Therapie II,1. Leipzig 1892.

Schlesinger, Zeitschrift für klinische Medizin. Band XX, 1892. Über einige seltene Formen der Chorea.

Audry, l'Athétose double et les Chorées chroniques de l'Enfance. Paris 1892.

Lannois, Revue de médicine 10. Oct. 1893.

Lebenslauf.

Ich bin am 18. Januar 1870 in Danzig als Sohn des Kaufmanns Eduard Hirsch geboren. Ich bin evangelisch. Nach dem Tode meines Vaters übersiedelte meine Familie 1876 nach Breslau, zehn Jahre später nach Berlin. Dort erhielt ich auf dem Kgl. Wilhelms-Gymnasium Ostern 1890 das Maturitäts-Zeugnis. Ich studierte darauf in Zürich, Berlin, Leipzig und München.

Während meiner Studienzeit besuchte ich die Vorlesungen, Curse und Kliniken folgender Herren:

Avenarius, Baechtold, Bauer, Birch-Hirschfeld, Boehm, Bollinger, Braune, Curschmann, Döderlein, Drechsel, Engler, Furrer, Heubner, His, Fr. A. Hoffmann, A. W. v. Hofmann, Franz, Hofmann, Klaussner, Kundt, Langer, Leuckardt, Ludwig, Moritz, Paulsen, Prausnitz, v. Ranke, v. Rothmund, Sattler, Schmidt, Schmorl, Spalteholz, Schröter, Stöhr, Tappeiner, Thiersch, Waldeyer, Wenzel, Wiedemann, v. Winckel, v. Ziemssen, Zweifel.

Allen diesen Herren sage ich meinen verbindlichsten Dank für den anregenden Unterricht, den sie mir zu Teil werden liessen.